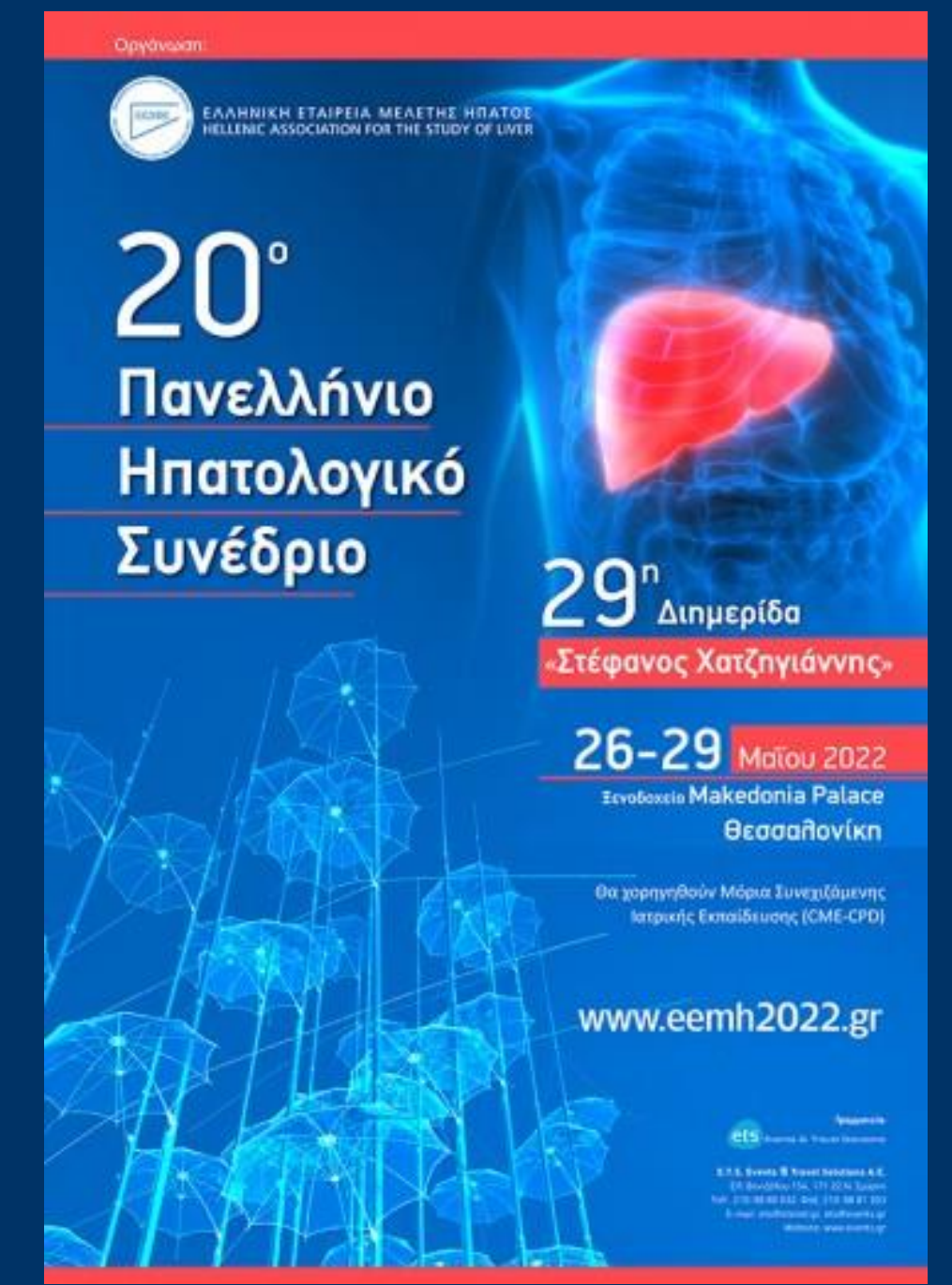


# ΚΙΡΡΩΣΗ ΗΠΑΤΟΣ ΣΕ ΑΛΚΟΟΛΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΚΑΤΑΘΛΙΨΗ: ΕΙΝΑΙ ΑΥΤΟ ΠΟΥ ΦΑΙΝΕΤΑΙ;

Πάντζιος Σ., Συρίχα Α., Μανδηλαρά Δ., Κυριαζή Ν., Ελευσινιώτης Ι.  
Α' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, Ηπατογαστρεντερολογική Μονάδα, Γ.Ο.Ν.Κ. «Οι Άγιοι Ανάργυροι»



## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Członkowska A, Litwin T, Dusek P, et al. Wilson disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2018
2. Roujois A, Woimant F. Challenges in the diagnosis of Wilson disease. *Ann Transl Med*. 2019
3. Krysiak, Robert & Handzlik, Gabriela & Okorpien, Boguslaw. (2012). Endocrine Symptoms as the Initial Manifestation of Wilson's Disease. *The Yale journal of biology and medicine*.

## ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Πάντζιος Ι. Σπυρίδων  
Ειδικευόμενος Εσωτερικής Παθολογίας  
Α' Πανεπιστημιακή – Παθολογική Κλινική,  
Ηπατογαστρεντερολογική Μονάδα  
Γ.Ο.Ν.Κ. «Οι Άγιοι Ανάργυροι»  
Email: spiros\_pant@hotmail.com

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ - ΣΚΟΠΟΣ

Η νόσος Wilson αποτελεί μία σπάνια γενετική νόσο που εμφανίζεται συνήθως με νευροψυχιατρικά συμπτώματα, χρόνια ενεργό ηπατίτιδα ή κίρρωση ήπατος<sup>[1]</sup>. Συχνά υποδιαγιγνώσκεται σε ασθενείς με χρόνια ηπατική νόσο<sup>[2]</sup>. Οι ασθενείς με νόσο Wilson μπορεί να παραμένουν για αρκετό διάστημα αδιάγνωστοι, ειδικά αν υπάρχει και άλλη αιτιολογία κίρρωσης. Αρκετοί είναι και εκείνοι που θεραπεύονται ως ασθενείς με χρόνια ψυχιατρικό νόσημα. Πρόκειται για παρουσίαση περιστατικού με κατάθλιψη από ετών και κίρρωση ήπατος σε έδαφος αιθυλισμού, όπου τελικά τέθηκε η διάγνωση νόσου Wilson. Σκοπός είναι η ευαισθητοποίηση για την αναζήτηση της σπάνιας αυτής οντότητας, ειδικά σε ασθενείς που παρουσιάζουν συνοδές νευροψυχιατρικές διαταραχές.

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

### ΙΣΤΟΡΙΚΟ

- Ασθενής 41 ετών, άρρεν, κολλώδης ομιλία από ετών
- Καταθλιπτική συνδρομή από 7ετίας με κατάχρηση αλκοόλ
- 3 απόπειρες αυτοκτονίας τα τελευταία έτη
- Πολλαπλές επισκέψεις σε ψυχιάτρους
- Μεγάλες δόσεις βενζοδιαζεπινών καθημερινά
- Προ μηνός οξεία ηπατική ανεπάρκεια με παράταση INR, ηπατική εγκεφαλοπάθεια, ασκίτη και ίκτερο
- Πρωτοδιάγνωση κίρρωσης, μεταφορά στο κέντρο μας

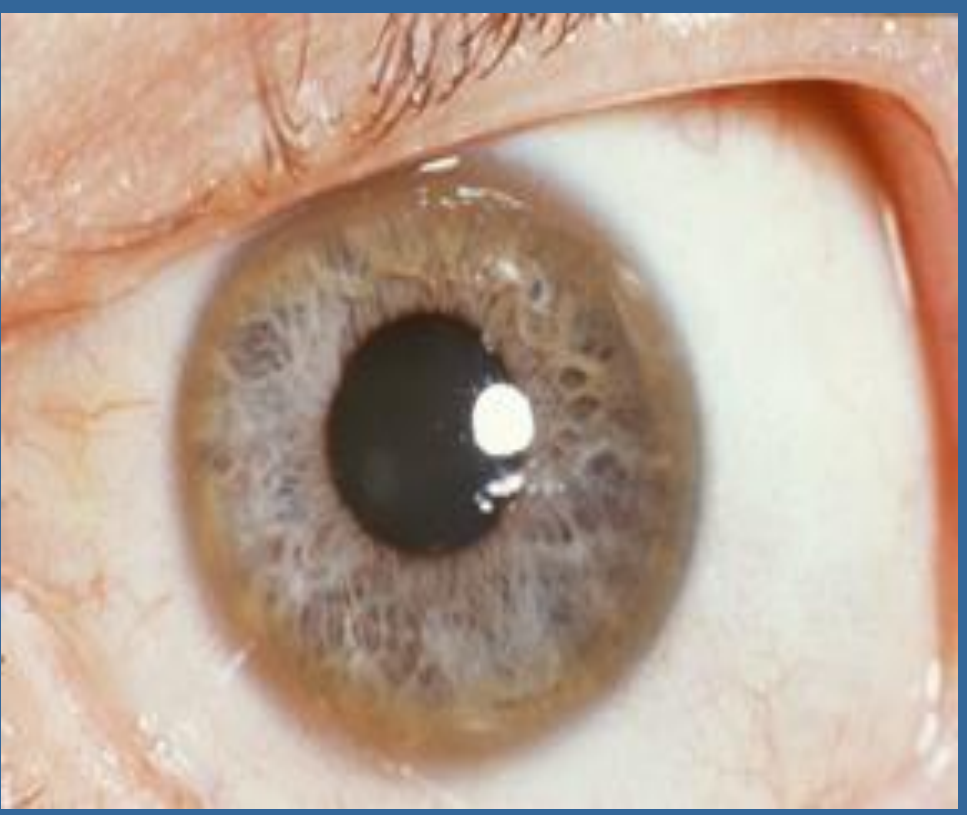
### ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Ίκτερική χροιά δέρματος και επιπεφυκώτων
- Ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία
- Ηπατικές παλάμες, Γυναικομαστία, Αραχνοειδείς σπίλοι

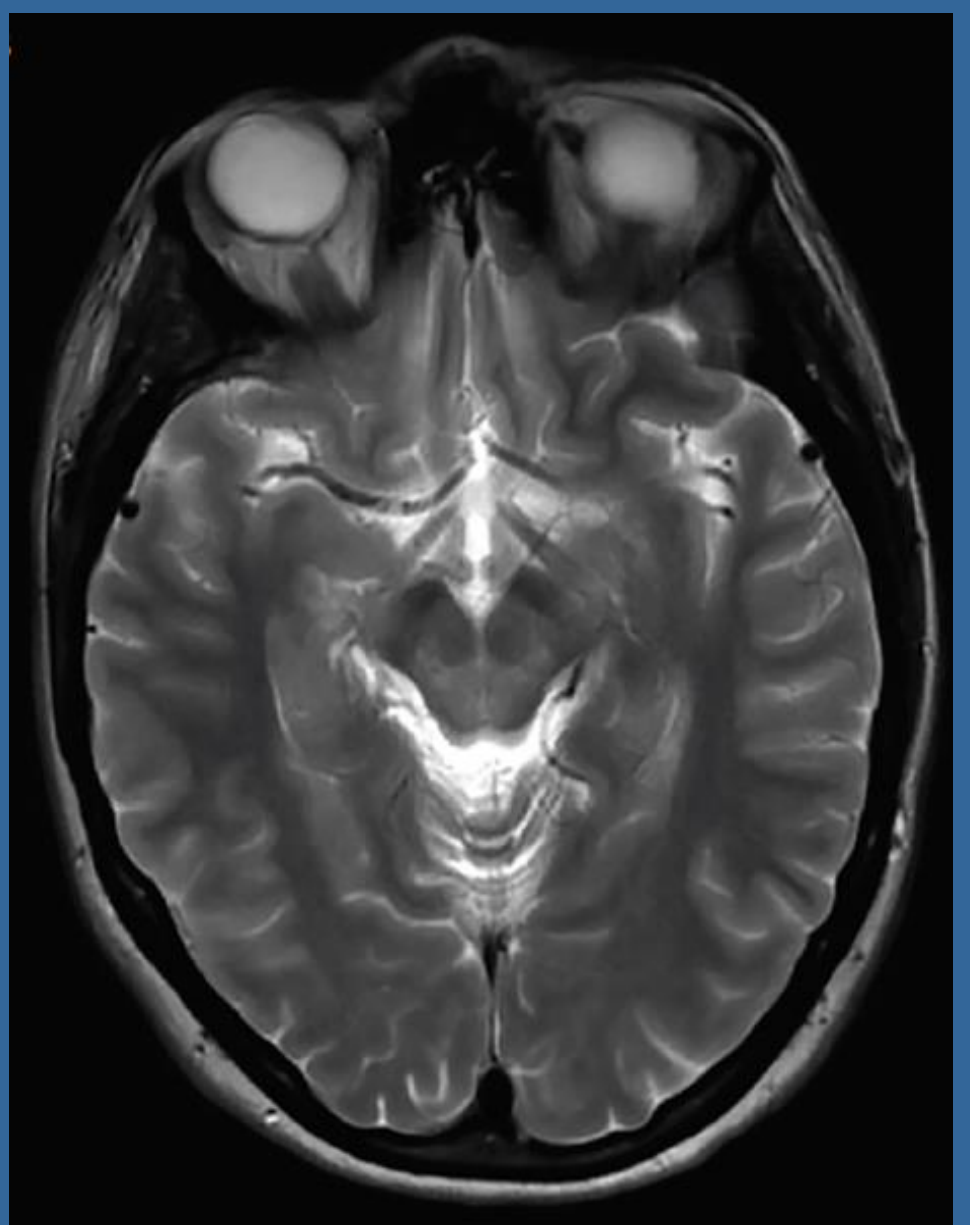
### ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Hb: 9.0, ΔΕΚ: 8%, PLT: 75.000, INR: 5.9, Tbil: 27.4, Άμηση: 15.2, AST: 87, ALT: 123, γGT: 69, ALP: 189, IgG: 2116, IgA: 602, IgM: 391, Φερριτίνη: 800
- Ιολογικός έλεγχος HBV, HCV αρνητικός, Coombs (-)
- Ανοσολογικός έλεγχος αρνητικός (ANA, ASMA, AMA, p-ANCA, c-ANCA, SLA/LP, LKM1, LC1, sp100, gp210)
- Έλεγχος για JAK2, bcr-abl αρνητικός

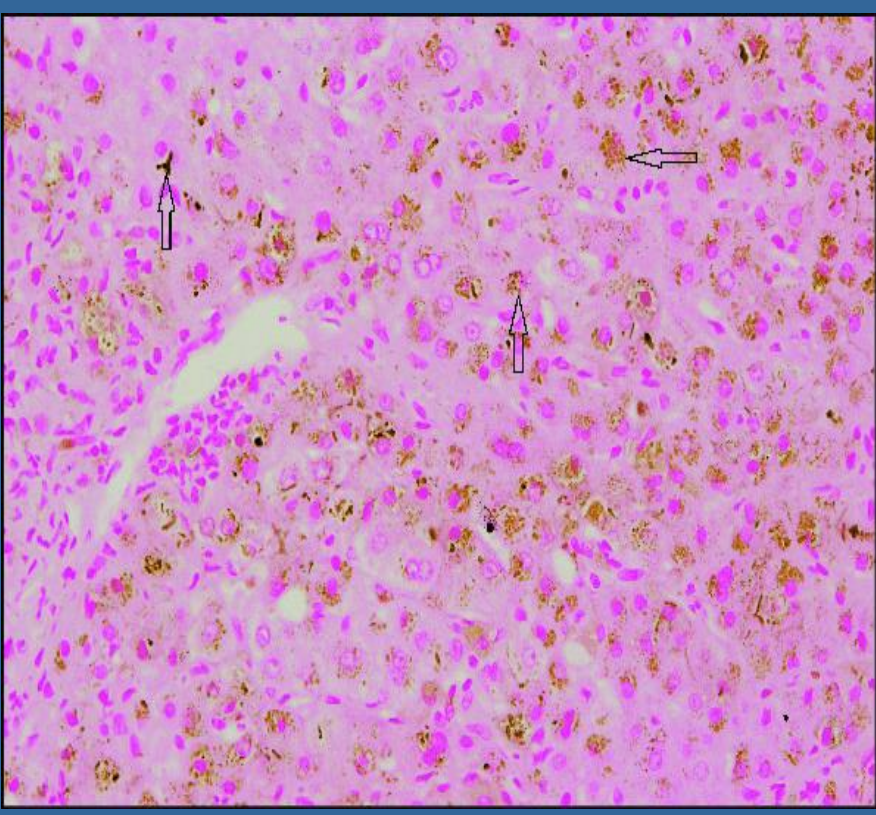
<b>U/S ΚΟΙΛΙΑΣ</b> Κιρρωτικό ήπαρ, SWE: 40 kPa, σπληνομεγαλία (19cm), έντονο παράπλευρο δίκτυο	<b>ΒΙΟΨΙΑ ΗΠΑΤΟΣ</b> Μικροζώδης κίρρωση, χρώση ορσεϊνης ενδεικτική για νόσο Wilson
<b>ΟΦΘΑΛΜΟΛΟΓΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ</b> Δακτύλιος Kayser – Fleischer	<b>MRI ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ</b> Εναποθέσεις χαλκού στα βασικά γάγγλια
<b>Σερουλοπλασμίνη: 14 mg/dL</b> <b>Χαλκός ούρων 24h: 2260 μg</b>	<b>Μετάλλαξη ATP7B</b>



Εικόνα 1. Δακτύλιος Kayser - Fleischer



Εικόνα 2. Εναποθέσεις χαλκού στα βασικά γάγγλια (panda sign)



Εικόνα 3. Χρώση ορσεϊνης στη βιοψία ήπατος<sup>[3]</sup> (πρωτεΐνη δεσμεύουσα τον χαλκό)

## ΝΟΣΟΣ WILSON

### ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Αντένδειξη D-πενικιλλαμίνης
- Έναρξη αγωγής με ψευδάργυρο και τριεντίνη
- Δύο μήνες μετά την έναρξη θεραπείας:
  - ✓ Cu ούρων 24h: 502 μg με βελτίωση της σπληνομεγαλίας, της TBil, του INR, της αιμόλυσης και της υπερφερριταιναιμίας
  - ✓ Βελτίωση ψυχιατρικών συμπτωμάτων
  - ✓ Μείωση κατανάλωσης αλκοόλ
  - ✓ Βελτίωση ποιότητας ζωής

### ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Σημαντικός ο αποκλεισμός της ν. Wilson σε ασθενείς με επηρεασμένη ηπατική βιοχημεία και νευροψυχιατρικά συμπτώματα.
- Μπορεί να συνυπάρχει κατάχρηση αλκοόλ που δυσκολεύει τη διάγνωση
- Έγκαιρη διάγνωση: πλήρης ίαση του νοσήματος και υποστροφή νευροψυχιατρικής συμπτωματολογίας, βελτίωση ποιότητας ζωής.